Aus der Medizinischen Universitätsklinik Halle a. d. S.
Direktor: i. V. Privatdozent Dr. med. Grunke

Das klinische Bild der Pulmonalsklerose, unter Berücksichtigung der Differentialdiagnose

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

einer Hohen Medizinischen Fakultät der

Martin Luther-Universität Halle-Wittenberg

vorgelegt von

Friedrich Wilhelm May

Medizinalpraktikant aus Torgau

Tag der Promotion: 19. 2. 1936

1937

Druck: Triltsch & Huther, Berlin O 27

Referent: Priv.-Dozent Dr. med. Grunke.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit.

Inhaltsübersicht.

		Seite
I.	Einleitung der Arbeit	5
II.	Die Pathogenese der Pulmonalsklerose	6
III.	Die pathologisch-anatomischen Grundlagen	9
IV.	Das klinische Bild bei den einzelnen Autoren	11
V.	Eigene Untersuchungen	15
VI.	Zusammenfassung	28
VII.	Literaturverzeichnis	30

I.

Das Ausbreitungsgebiet der Atherosklerose ist keineswegs nur auf das Gefäßsystem des großen Kreislaufes beschränkt. Atherosklerotische Veränderungen finden sich auch an der Arteria pulmonalis, was wir besonders durch die grundlegenden Arbeiten von Romberg, Torhorst, Posselt, Mönckeberg, Steinberg u. a. wissen. Dabei sind von besonderem Interesse diejenigen Fälle, bei denen die Sklerose vorwiegend oder ausschließlich das Gebiet der Arteria pulmonalis befallen hat.

Die Pulmonalsklerose macht klinisch meist so wenig Erscheinungen, daß eine genaue Diagnose selten möglich ist. Man nahm früher an, daß sie sehr selten vorkommt. Rokitanski stand sogar auf dem Standpunkt, daß sie nur zusammen mit ausgedehnter Atherosklerose der Aorta, aber nicht als selbständige Erkrankung auftrete. Bichat glaubte, daß sie eben so selten anzutreffen sei wie die Sklerose der Körpervenen. Heute wissen wir durch die Untersuchungen von Romberg, Schrötter, Rößle u. a., daß auch eine isolierte Sklerose der Arteria pulmonalis und ihrer Aeste verhältnismäßig häufig vorkommt. Freilich bleibt sie aber im ganzen ein relativ seltenes Krankheitsbild, besonders die sogenannte primäre Form.

Die Symptome, die die anatomischen Organveränderungen widerspiegeln, reichen für eine sichere Diagnose deshalb nicht hin, weil sie eben nur die gewöhnlichen Zeichen einer kardialen Dekompensation sind. Auch ruft die Pulmonalsklerose in ihren gewöhnlichen, nur mäßigen Graden, wie sie besonders bei Mitralstenosen, kongenitalen Vitien und Gefäßmißbildungen, totaler Obliteration der Pleurahöhlen, metapneumonischer Lungenschrumpfung, Kyphoskoliose, kurz bei allen Erkrankungen, die mit langandauernder Blutdrucksteigerung im kleinen Kreislauf einhergehen, gefunden wird, sehr oft keine wesentliche Erschwerung des Lungenkreislaufes hervor. Meist geht sie dann auch im allgemeinen Krankheitsbild der gleichzeitig bestehenden Grundkrankheit unter.

Indessen sind aber auch Fälle bekannt, in denen sie sich stärker entwickelt. Sie führt dann, wie in dem ersten von Romberg im Jahre 1891 mitgeteilten Falle von primärer Pulmonalsklerose bei einem 24jährigen Mann, zu einer hochgradigen Verengerung der kleinen und kleinsten Verzweigungen der Arteria pulmonalis. Es sind Fälle, wo man vor die Frage gestellt wird, ob hier nicht die Sklerose das Primäre und es erst sekundär zu der Arbeitshypertrophie des rechten Herzens gekommen ist. Doch sind diese Fälle selten. (Wätjen.)

Dieses so selten auftretende, primäre Krankheitsbild ist ja auch verständlich, wenn man bedenkt, daß auch die stärkste Atherosklerose der Aorta nicht zur wesentlichen Hypertrophie des linken Ventrikels führt (Brugsch). Auch haben in letzterer Zeit Gibbons, Hopkinson, Churchill durch Untersuchungen feststellen können, daß durch experimentellen Verschluß der Arteria pulmonalis, wenn nur bis 60 % des Lumens verschlossen sind, keinerlei Aenderung im arteriellen und venösen Druck sich einstellt. Dies ist erst bei hochgradigerem Verschluß der Fall mit gleichzeitigem Sinken des Schlagvolumens. Ist der Verschluß größer als 85 % des Querschnittes, so wirkt er tödlich. Daraus ist ersichtlich, daß erst hochgradiger Verschluß des Lumens bei größerer Ausdehnung in der Lunge ein isoliertes Krankheitsbild hervorrufen kann.

Seit E. Romberg im Jahre 1891 den ersten Fall veröffentlichte, gewann diese Krankheit zwar größeres klinisches Interesse und regte auch die Pathologen zu weiteren Untersuchungen vieler ungeklärter Fragen an, konnte aber dennoch bis in die letzte Zeit in unserem klinischen Denken nicht richtig Fuß fassen, was vor allem auf die wenig charakteristischen Symptome zurückzuführen sein dürfte, die die Diagnose der Pulmonalsklerose immer nur als eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose zulassen. Auch wird die Bedeutung der Pulmonalsklerose als ursächlicher Faktor nur wenigen Fällen zuerkannt, während sonst kein Einfluß auf das gleichzeitig bestehende Grundleiden angenommen wird (Ljungdahl, Steinberg u. a.).

II.

Ueber die Frage der Entstehung der Pulmonalsklerose gehen die Ansichten der einzelnen Autoren weit auseinander. Um eine schnell orientierende Uebersicht zu geben, unterscheidet man am besten folgende Gruppen, die nach den verschiedenen Ursachen, denen im einzelnen die entscheidende Rolle bei der Pathogenese zuerkannt wird, gegliedert sind.

Demnach kann die Pulmonalsklerose entstehen:

I. durch funktionell-mechanische Ursachen,
II. durch infektiöse Ursachen,
III. durch eine konstituionell bedingte, fehlerhafte Gefäßanlage,
IV. als Teilerscheinung einer allgemeinen Sklerose,
V. durch Störungen im Cholesterinstoffwechsel,
VI. durch eine luische Erkrankung,
VII. durch hohen Adrenalinspiegel im Blute und reflektorische Reizung der Lungenarteriennerven,
VIII. durch Polyglobulie,
IX. durch Stoffwechselstörungen der Lunge.

Zu I.: Das Vorkommen der Pulmonalsklerose bei Erkrankungen, die mit langandauernder Blutdrucksteigerung im kleinen Kreislauf einhergehen, ist leicht festzustellen und von vielen Autoren beschrieben worden. Pouzin, Lenoble, Houllier, Pineau nahmen an, daß die Pulmonalsklerose durch wiederholte Anfälle von Drucksteigerung mit Oszillationsschwankungen zustande kommt. Die Lokalisation der Erkrankung gerade an der Arteria pulmonalis wird von ihnen auf die Beschaffenheit der Wandungen dieses Gefäßes zurückgeführt und damit begründet, daß die dünne Wand unter der Einwirkung der Druckschwankungen leichter erkrankt als die widerstandsfähigeren Gefäße des großen Kreislaufs. Eine ausgesprochene Drucksteigerung in der Arteria pulmonalis fanden Bennet und Smith bei Tierversuchen mit Ratten, die 3 Wochen unter Ueberdruck (Luftdruck von 3040 mm Hg. und Sauerstoffpartialdruck von 635 mm Hg.) gehalten wurden, sodaß nach 5 Wochen der Pulmonalisdruck bis auf über 400 mm H_2O stieg. Daß auch bei Menschen, die wiederholt längere Zeit im Ueberdruck angestrengt arbeiten müssen, wie z. B. Taucher, eine starke Drucksteigerung im Pulmonalgebiet angetroffen werden kann, ist wahrscheinlich. Damit wäre ein neuer pathogenetischer Faktor funktionell-mechanischer Art für die Entstehung einer sekundären Pulmonalsklerose auf Grund langandauernder Blutdrucksteigerung im kleinen Kreislauf in den Kreis der theoretischen Erwägungen gestellt! Zu den häufigsten Ursachen funktionell-mechanischer Art sind wohl Mitralstenosen (Henke u. Lubarsch u. a.) zu zählen, besonders wenn sie durch das Bestehen einer Stauungslunge nachgewiesen werden können (Ljungdahl), dann Lungenemphysem (Ljungdahl, Rössle, Tecce, Soccorso u. a.), kongenitale Herzfehler, offenes Foramen ovale, Perikarditis adhaesiva, totale Obliteration der Pleurahöhlen, metapneumonische Lungenschrumpfungen, alte schrumpfende tuberkulöse Lungenprozesse. Daß das mechanische Moment eine Rolle spielen muß, geht aus den Fällen hervor, wo man z. B. bei Druck einer geschwollenen Bronchialdrüse von außen oder durch ein der Arteria pulmonalis anliegendes Aortenaneurysma lokal eine stärkere Ausbildung der Pulmonalsklerose findet. Diese Annahme wird weiterhin noch dadurch unterstützt, daß man bei Kyphoskoliose, bei der bekanntlich der Druck oft wesentlich erhöht ist und sich durch Hypertrophie des rechten Ventrikels äußert, nicht selten ausgeprägte Pulmonalsklerose sieht, ebenfalls bei Glasbläsern und offenem Ductus Botalli (Mohr und Staehelin, Posselt, Jores, Fischer-Wasels, Jaffè, Brugsch, Bethe und v. Bergmann, Wätjen, Steinberg, Okkels, Therkelsen, Waring und Black u. a.). Gerade die Verhältnisse bei der Mitralstenose zeigen, daß jede länger bestehende Stromerschwerung des Lungenkreislaufes, mag sie durch Stauung oder durch Einengung des Gesamtquerschnittes dieses Gefäßgebietes bedingt sein, auf den Teil des Herzens zurückwirkt, der den kleinen Kreislauf mit Blut zu versorgen hat. So erklärt sich die rechtsseitige Herzhyper-

trophie bei den funktionell-mechanischen Ursachen. Wie am Herzen, wird sich der Druckwiderstand auch an der Pulmonalarterie geltend machen (Wätjen).

Zu II.: Die mechanisch-funktionellen Faktoren können aber nicht allein maßgebend sein für die Pathogenese, da nicht immer Veränderungen an der Lungenarterie und ihren Verzweigungen zu finden sind. Es ist daher ebenso wie bei der Atherosklerose naheliegend anzunehmen, daß besonders dann, wenn die toxische Noxe vorher das Gefäßsystem geschädigt hat, unter mechanischer Druckerhöhung sich eine Sklerose der Arteria pulmonalis entwickelt. Das ist nicht selten der Fall, wenn schwere Infektionskrankheiten, besonders Variola, Polyarthritis, Typhus, Malaria, Pneumonie und Influenza toxisch die Gefäßwand des Lungenkreislauf verändert haben (Külbs, Posselt, Atkins, Benelli und Gatta, Zimmermann, Sokoloff, Stewart, Liebig, Diaz, Britanischsky, Wiesel, Löwy). Zimmermann hebt hervor, daß eine chronische Bronchitis, deren Bedeutung ebenfalls Costa, Foltz, Benedetti und Ugo de Castro, Pescador und Baquè, Maragliano und Sigon, Nichita und Balaceanu hervorheben, auch in ursächlichem Zusammenhang mit der Pathogenese steht.

Zu III.: Die Wichtigkeit der Bedeutung konstitutioneller Gefäßwandschwäche der Lungenarterie für die Pathogenese unterstreichen Wätjen, Edens, Mönckeberg, zur Linden. Wätjen und Hart führen die hochgradige Stauung auf eine angeborene Enge der Pulmonalvenen zurück (Pulmonalvenenstenose). Diese Stauung wirkt sich auf das Gefäßsystem der Lunge und des rechten Herzens aus. Den erhöhten Widerstand muß das Herz mit erhöhter Arbeit, die Pulmonalarterie mit Hypertrophie und Sklerose ihrer Wandschichten beantworten. Da es sich oft gerade um jugendliche Kranke handelt, heben Mönckeberg und Wätjen die Erweiterung der Lungengefäßarterien als eine angeborene Fehlbildung hervor, die eine Stromverlangsamung bewirken.

Zu IV.: Als Teilerscheinung einer allgemeinen Sklerose fassen Ljungdahl und Steinberg die Pulmonalsklerose auf.

Zu V.: Darüber hinaus nimmt Steinberg für sie in ätiologischer Hinsicht auch eine Störung im Cholesterinstoffwechsel an, wie auch Dormanns in allerletzter Zeit experimentell durch Cholesterinfütterung bei Kaninchen Pulmonalsklerose erzeugen konnte. Dormanns ist aber der Ansicht, daß zwischen der durch Cholesterinfütterung bei Kaninchen erzeugten Atherosklerose und der menschlichen große Unterschiede bestehen. Anitschkow nahm ja bekanntlich schon früher eine Störung im Cholesterinstoffwechsel für die Entstehung der Atherosklerose des großen Kreislaufs an.

Zu VI.: Ausländische Autoren der neueren Zeit, besonders Ayerza, Ulrich, Atkins, Samowici, Marcos, Sack, Signorelli, Ginoulhiac nennen als Hauptsache Lues. Nach Atkins ist sogar in 3/4 aller Fälle Lues in der Anamnese nachweis-

bar. Diese luische Aetiologie knüpft an die Ayerza'sche Krankheit an, wie eine Form der Pulmonalsklerose von ausländischen Autoren genannt wird. P. Foltz u. Costa lehnen jedoch auf Grund ihrer Erfahrung die luische Aetiologie völlig ab.

Zu VII: Daß neben Grippepneumonie und Asthma besonders ein dauernd hoher Adrenalinspiegel im Blute und eine reflektorische Reizung der Lungenarteriennerven als pathogenetische Faktoren in Frage kommen, nehmen Sokoloff und Stewart an. Erhärtet wird diese Annahme durch die Untersuchungen von Smith und Bennet, die weißen Ratten Adrenalin (0,1—0,5 ccm einer Lösung 1 : 100 000) injizierten, worauf der Pulmonalisdruck um etwa 70 mm H_2O für etwa 10 Minuten Dauer steigt.

Zu VIII. Atkins macht ferner die beim klassischen Bilde der Pulmonalsklerose fast nie fehlende Polyglobulie verantwortlich für die Entstehung dieser Erkrankung.

Zu IX: Diaz glaubt neben einer Sklerose der Arteria pulmonalis infolge von Giften, Infektionskrankheiten oder mechanischen Störungen auch eine solche infolge von Stoffwechselstörungen in der Lunge annehmen zu müssen. Zu dieser Kategorie gehören wahrscheinlich die Fälle ohne erkennbare Ursache und die sekundär durch Lungenleiden entstehenden. In solchen Fällen kommt es nach Diaz zu Anfällen von „Angina angiopulmonalis", die er als Pal'sche Krisen des kleinen Kreislaufes deutet.

Hiermit sind die wesentlichsten Ansichten der verschiedenen Autoren über die Pathogenese kurz genannt.

III.

Die Ergebnisse der pathologisch-anatomischen Untersuchung sind so außerordentlich wichtig, ja entscheidend für die sichere Diagnose, daß wir nicht umhin können, kurz darauf einzugehen.

Einheitlich wird die Pulmonalsklerose von Allen in eine primäre und eine sekundäre eingeteilt. Während die sekundäre meist nur den Stamm und die größeren Aeste befällt, ist bei der primären Form besonders hervortretend eine Erkrankung der kleinen und kleinsten Aeste der Arteria pulmonalis. (Romberg, Mönckeberg, Rössle, Aust, Höra, Meersseman u. Frieß, Zimmermann, Gamna u. a.)

Unter der primären Form verstehen wir das völlig selbständig isolierte Auftreten des Prozesses in der Lungenschlagader in autochthoner Weise ohne Vorhandensein einer Herz- oder anderen Affektion. Vor allem darf sich in anatomischer Hinsicht kein Anhaltspunkt dafür ergeben, daß primär eine Blutdrucksteigerung im Pulmonalgebiet vorgelegen und sich die Sklerose erst sekundär im Anschluß daran entwickelt hat. Die Hypertrophie der rechten Kammer ist da-

bei nur aus dem durch die Sklerose bedingten Stromhindernis zu erklären (Posselt, Mönckeberg).

Die sekundäre Form tritt unter den verschiedensten Verhältnissen auf, die zu einer abnormen Steigerung des Druckes im Lungenkreislauf, erhöhter Inanspruchnahme und Abnutzung des Gefäßes führen, wie wir sie schon bei Erwähnung der verschiedenen Ursachen der Pathogenese angeführt haben.

Münzer unterscheidet eine Sklerose des Stammes und der größeren Aeste der Arteria pulmonalis von einer Sklerose im Gebiete der Arteriolo-Kapillaren und nennt letztere „Sclerosis arteriolocapillaris der Arteria pulmonalis", und zwar spricht er ebenfalls dabei von einer primären und einer sekundären Form. Auf Grund theoretischer Erwägungen kommt er wie Wiesel und Löwy im Gegensatz zu anderen Autoren zu dem Schluß, daß diese „Sclerosis arteriolocapillaris im Gebiet der Arteria pulmonalis" die anatomische Grundlage des wahren, rarefizierenden Emphysems sei.

Die pathologisch-anatomischen Veränderungen der Arteria pulmonalis bestehen nach Henke u. Lubarsch u. a. makroskopisch in dem Auftreten kleiner, fleckiger oder streifiger, mehr oder weniger gelblicher Herde. Mikroskopisch entsprechen diesen Herden Lipoideinlagerungen, die mit einer umschriebenen Hyperplasie der inneren Schichten einhergehen. Es handelt sich nach den Untersuchungen von Hornowski, Fischer, Brüning, Ehlers, Torhorst, Ljungdahl um den Veränderungen der Aorta analoge Verhältnisse, also um eine echte Atherosklerose, wie auch Krutzsch, Mattirolo, Mobitz, Romberg u. a. annehmen.

Im starken Gegensatz zu diesen Ansichten stehen die Anschauungen verschiedener Autoren, die die pathologisch-anatomischen Veränderungen bei der primären Form auf einen entzündlichen Vorgang im Sinne einer Endarteriitis obliterans zurückführen wollen. Ich nenne besonders Eppinger und Wagner, Steinberg, Lang, Kuntschik, Schütte, Zimmermann, Dürck, Tchistovitch, Antenucci. Auch Aschoff neigt zu dieser Ansicht, die pathologischen Veränderungen bei der primären Form als „Thromboendarteriitis productiva" zu deuten. Bei einem Fall von primärer Pulmonalsklerose, den Hóra beschrieb, fanden sich bei der mikroskopischen Untersuchung retikuläre und noduläre Intimawucherungen, die vielfach zu äußerster Verengerung der Gefäßlichtungen geführt hatten. Verfasser nimmt an, daß diese Gefäßveränderungen genau so wie die an anderen Körperstellen bekannten Intimagranulome im Verlauf von chronischen Infektionen als Reaktion auf diese chronische Reizung aufzufassen sind.

Die größeren Aeste und der Stamm sind durch die Druckerhöhung meist erweitert, oft aber nur wenig erkrankt. Eine mächtige Hypertrophie der rechten Kammer zeigt die Höhe des Widerstandes, als dessen Folgen allmählich hochgradige Erweiterung und Schwäche der rechten Kammer sich einstellen.

Eine Merkwürdigkeit soll nach Eppinger und Wagner die ungleichmäßige Blutverteilung sein: in den meisten Organen wie Leber, Milz, Nieren fanden beide hochgradige Stauungserscheinungen, während die Lunge oft relativ blaß erscheint. Nach Wätjen u. a. besteht jedoch eine hochgradige Stauungslunge, die sich in einer strotzenden Fülle der Alveolen-Kapillaren und Venenäste widerspiegelt.

Dieser kurze Ueberblick über die pathologisch-anatomischen Veränderungen mag im Rahmen dieser Arbeit genügen.

IV.

Die Pulmonalsklerose kann grundsätzlich Menschen in jedem Lebensalter befallen, doch werden Menschen zwischen dem 30. und 60. Lebensjahre bevorzugt. Werden junge Leute von dieser Krankheit ergriffen, so pflegt sie stets einen schweren Verlauf zu nehmen, der sich meist nicht über 2 Jahre hinzieht und unter rasch fortschreitenden Dekompensationserscheinungen zum Tode führt.

Ganz ausnahmsweise kann auch das Kindesalter betroffen werden, wie der von Wätjen mitgeteilte Fall eines 11 Monate alten Kindes zeigt, bei dem es sich um ein ausgesprochenes Bild von isolierter primärer Pulmonalsklerose handelte. Klinisch standen schwere Cyanose, Dyspnoe, Oedeme an beiden Unterschenkeln, ein großes nach links und rechts verbreitertes Herz mit systolischem Geräusch an der Spitze und Verschärfung des 2. Pulmonaltones im Vordergrunde. Eine sichere Diagnose wurde nicht gestellt. Am ehesten kam wohl noch eine diphtherische Herzschädigung in Frage. Die Sektion ergab eine auf das rechte Herz beschränkte gewaltige Hypertrophie und Dilatation des Herzens ohne Klappenfehler, auffallend weite Pulmonalarterien und sehr schmale Lungenvenen. In den feinen Aesten der Pulmonalarterie bestanden Zeichen von Pulmonalsklerose. Als wahrscheinlichen Grund der Entstehung gibt Wätjen die auffallende Enge der Pulmonalvenen an. Dieser Fall ist ein Beweis dafür, welche wichtige Rolle der Drucküberlastung im kleinen Kreislauf zukommt.

Oft trifft man die Pulmonalsklerose, besonders bei alten Menschen, vergesellschaftet mit einer starken allgemeinen Atherosklerose. In diesen wohl recht häufigen Fällen geht die Pulmonalsklerose im allgemeinen Bild der bestehenden Grundkrankheit unter und wird erst bei der Sektion als Nebenbefund erkennbar.

Das klinische Bild der primären Form prägt sich nach den verschiedenen Autoren folgendermaßen aus:

Die Patienten suchen unter den Zeichen einer kardinalen Dekompensation den Arzt auf, klagen über stärkere Atemnot bei Anstrengungen, während diese in der Ruhe fast fehlt, über Druck und Völlegefühl im Epigastrium, Brechreiz, Schwindelanfälle und rasch zunehmende Blauverfärbung in den letzten Monaten. Angaben über gehäufte, kleine Haemoptoen sind nur vereinzelt zu finden. Meist sind leichte Oedeme vorhanden. Posselt u. a. konnten öfters Klagen über Anfälle von heftigen Schmerzen an der Herzbasis erheben, die

zur Lunge ausstrahlten und mit Angst und Unruhe einhergingen. Bei der Untersuchung bieten die Patienten das typische Bild einer kardialen Dekompensation, das in erster Linie an ein Mitralvitium oder eine Perikardobliteration, bei Jugendlchen an kongenitale Vitien denken läßt. Hervorspringend ist die starke, manchmal tiefblaue Cyanose, die meist in einem auffallenden Gegensatz zu der geringen Dyspnoe steht. Die Halsvenen sind oft mächtig gestaut und zeigen nicht selten positive Pulsation. Fast regelmäßig sind Oedeme, etwas seltener dagegen Ascites vorhanden. Die Hautfarbe ist manchmal nur livide verfärbt, oft mischt sich auch in die Cyanose ein subikterischer Ton. Vereinzelt stehen Angaben über Basedow-Symptome (Mönckeberg, Mobitz). Hadiegan und Anca beschrieben einen Fall mit konstanter Stauungspapille und Neuritis optica. Der Lungenbefund ist oft völlig negativ, die Lungengrenzen kaum tieferstehend als normal. Das Röntgenbild der Lunge soll auffallend hell sein und keine Zeichen von Lungenstauung aufweisen, worauf besonders Eppinger und Wagner als differential-diagnostisches Zeichen hinweisen. Der Hauptunterschied zwischen primärer und sekundärer Form liegt nach Posselt in der Kleinheit des linken Ventrikels bei der primären Form. Der rechte Herzschatten entspricht einer beträchtlichen Vergrößerung des rechten Herzens, außerdem zeigt sich das deutliche Hervortreten des linken mittleren Bogens als Zeichen der Erweiteurng des rechten Conus arteriosus und der Lungenarterien (Romberg, Mobitz, Aßmann, Holst). Das Herz ist infolge der Hypertrophie der rechten Hälfte bei Durchleuchtung im rechten schrägen Durchmesser fast kugelförmig, die Arteriae pulmonales pulsieren in den Hilus und bis in das Lungenparenchym hinein (Udvardy). Auch Nichita und Balaceanu stellen die Diagnose allein aus dem Röntgenbild und der Durchleuchtung, sie achten vor allem auf die vermehrte Pulsation der Arteriae pulmonalis, das sogenannte „Hilustanzen nach Rezzi". Veränderungen im Sinne einer Stauungslunge sollen fehlen. Dietrich meint, daß die Diagnose im Röntgenbild per exclusionem zu stellen ist, wenn es gelingt, sämtliche anderweitigen Ursachen für die Erweiterung der Pulmonalarterien, insbesondere angeborene Herzfehler, Veränderungen des Lungenparenchyms und Endokarditis auf der Basis früherer Infektionskrankheiten, auszuschließen. Der auskultatorische Befund über dem Herzen ist uncharakteristisch und sehr verschieden. Oft ist nur ein akzentuierter 2. Pulmonalton zu hören beim Fehlen jeglicher Geräusche, vereinzelt ein kurzes, scharfes, diastolisches Geräusch über der Pulmonalis, das Edens und Romberg durch eine relative Pulmonalinsuffizienz bedingt ansehen. Die Blutdruckmessung ergibt eher niedrige Werte, der Puls ist anfangs nicht auffallend beschleunigt, später meist um 120 und klein. Die Leber ist regelmäßig gestaut, druckschmerzhaft und bietet öfter das Bild der kardialen Zirrhose. Leichte Polyglobulie besteht in allen Fällen. Trommelschlegelfinger werden im allgemeinen nicht beob-

achtet, doch beschrieben Frey u. a. auch Fälle von Pulmonalsklerose mit Trommelschlegelfingern.

Bekanntlich beruht die Ausbildung von Trommelschlegelfingern (Bamberger) auf einer Osteoperiostitis ossificans (Osteoarthropathie hypertrophiante pneumique (Pierre Marie (1890), Mauclaire, Vas, Hochsinger) und kommt vor allem unter dem Einfluß langandauernder chronischer Stauung, besonders bei Herz- und Lungenleiden vor. Die dabei auftretenden Veränderungen bestehen in Verdickung und Verbreiterung der Endphalangen der Finger und Zehen (hyperplastische Knochen- und Knochenhautverdickungen). die stets symmetrisch angeordnet und schmerzlos sind. In der Regel sind dabei kolbenförmige Auftreibungen der Weichteile dieser Endphalangen vorhanden von meist bläulicher Verfärbung, auch können die Nägel klauenförmig gekrümmt sein. (Th. Brugsch und Fränkel, Blumenfeldt.)

Die Harnmenge ist spärlich und von einem hohen spez. Gewicht, der Harn enthält etwas Eiweiß, viel Urobilin und Urbilinogen. Bei drei Fällen von Monterde fanden sich in Uebereinstimmung mit Samowici, Markos, Sack eine auffallend hohe P- und T-Zacke im EKG.

Innerhalb weniger Monate seit Beginn der subjektiven Beschwerden bis längstens 2 Jahre kommen die Patienten unter den Zeichen der Dekompensation des rechten Herzens ad exitum. Auffallend bleibt die geringe Dyspnoe, die den hochcyanotischen Patienten ruhige Rückenlage bis zum Ende gestattet. Vereinzelt kommt es zu anfallsweisen, krampfartigen Schmerzen in der Gegend der Herzbasis, für die Posselt die Namen „Dyspraxia intermittens angiosclerotica pulmonalis" und „Angina hypercyanotica" geprägt hat, oder auch „Dolor coeruleus", und die er sich durch Spasmen in den größeren Pulmonalgefäßen erklärt.

Das klinische Bild der sekundären Form können wir hier kürzer behandeln, da wir auf eine genaue Schilderung bei unseren Fällen zurückkommen. Die Hauptsymptome sind auch hier: hochgradige Cyanose bei mäßiger Dyspnoe, Oedeme, Erweiterung des rechten Herzens, Stauungserscheinungen, Polyglobulie und das Fehlen von Trommelschlegelfingern. In allen Fällen geht die Pulmonalsklerose sekundärer Art mehr oder weniger im Grundbilde unter. Indessen sind auch Bilder beschrieben worden (Romberg, Posselt, Zimmermann), bei denen die Pulmonalsklerose klinisch mehr in Erscheinung trat.

Als sogenannte Ayerza'sche Krankheit bezeichnen ausländische Autoren — Ayerza, Ulrich, Atkins, Samowici, Markos, Sack, Benelli, Gatta, Signorelli, Foltz, Pescador und Baquè, Lenoble, Houllier, Pineau, Pouzin, Ginoulhiac, Montgomery — ein Bild der Pulmonalsklerose. Sie sehen in der Bezeichnung „Pulmonalsklerose" nur einen Sammelbegriff. Anatomisch unterscheiden sie 3 Formen:

1. die senile Atherosklerose im kleinen Kreislauf als Teilerscheinung der Atherosklerose, besonders der Arteriolen,

2. die Jores'sche Atherosklerose mit Proliferation von Intima und Media,

3. die postinfektiöse Sklerose, vor allem nach Lues, aber auch nach anderen Infektionskrankheiten.

Die Gefäßveränderungen hierbei können Folge einer primären Hypertension sein oder sekundär als Folge vermehrten Kapillarwiderstandes bei Gefäßkrankheiten auftreten. Die Folge davon ist eine Hypertrophie des rechten Herzens. Bei Dekompensation tritt die latente pulmonale in die manifeste kardiale Phase, die nun als Ayerzasche Krankheit oder besser „Ayerza'sches Syndrom" (Ayerza-Arrilaga Syndrom) bezeichnet wird. Die hierbei beobachteten Frühsymptome: fühlbare Pulsation der Interkostalräume, wie ein über dem ganzen Herzen hörbares Pulmonalgeräusch und ein röntgenologisch nachweisbares Zwerchfellhüpfen finden ihre Ursache in einem positiven Leberpuls, der durch die vergrößerte, pulsierende Blutmenge in erweiterten, verlängerten Pulmonalgefäßen entstehen soll. Unter den klinischen Symptomen sind hier regelmäßig Trommelschlegelfinger zu finden; Hämoptoe, anginöse Beschwerden, Kopfschmerz und Somnolenz vervollständigen mitunter das Bild. In $^3/_4$ aller Fälle ist Lues nachweisbar (Atkins), was jedoch Foltz und Costa in keiner Weise bestätigen können. Foltz schlägt auch eine neue Bezeichnung vor: „Pneumopathia arteriolosclerotica". Nicht unerwähnt gelassen sei, daß auch Sokoloff die Bezeichnung Ayerza'sche Krankheit ablehnt.

Zur Frage des Zustandekommens einer Cyanose kann ganz allgemein folgendes gesagt werden: Beim Auftreten einer Cyanose spielen chemische Abweichungen im Blute (besonders die Menge des rezudierten Hämoglobins) und rein mechanisch-zirkulatorische Störungen eine Rolle. Neuerdings unterscheidet man eine arterielle Cyanose, welche durch eine mangelhafte Sauerstoffsättigung des Blutes bedingt wird, eine kapilläre Cyanose, welche ihren Grund in einer vermehrten Sauerstoffabgabe in den Kapillaren hat, und eine gemischte Cyanose, wenn sich beide Faktoren bei dekompensierten Kreislaufstörungen mit pulmonaler Stauung vereinen. Romberg und Ayerza kommen zu dem Ergebnis, daß die durch Pulmonalsklerose bedingte Cyanose ein Hinweis auf die besonders ungenügende Sauerstoffsättigung des Blutes sei, als deren Ursache sie wiederum eine Verminderung des alveolären Sauerstoffdruckes durch eine pulmonale Unterventilation ansehen. Auch Münzer sieht die Ursache der Cyanose bei der Pulmonalsklerose in der mangelhaften Lüftung des Blutes in der Lunge. Da nach alter klinischer Erfahrung Cyanose um so leichter auftritt, je vollblütiger der Kranke ist, und bei schweren Anämien überhaupt keine Cyanose beobachtet wird, liegt unsere Annahme sehr nahe, daß bei der durch Pulmonalsklerose bedingten Cyanose die bei dieser Erkrankung stets vorhandene, meist hochgradige Polyglobulie eine verstärkende Rolle spielt, zumal bekanntlich ein hoher Hämoglobingehalt des Blutes die Entstehung der Cyanose begünstigt.

Die therapeutische Behandlung des Stadiums der Dekompensation der Pulmonalsklerose begegnet bei Anwendung der üblichen Herzmittel größten Schwierigkeiten. Eine ausgiebige Digitalisierung bleibt bis auf kurz vorübergehende Besserung der Diurese völlig wirkungslos, was Udvardi u. a. bestätigen können. Aderlässe und Sauerstoffinhalationen sind auch nur vorübergehend von Nutzen, besonders kann die Cyanose durch Sauerstoff etwas beeinflußt werden. Ebenso wirkt Salyrgan nur anfangs (Zimmermann). Srnetz sah sogar nach Salyrganinjektionen in vielen Fällen von Herzschwäche eine akute Verschlechterung des Befindens, in einigen Fällen trat der Exitus ein. Besançon, de Jong und Jaquelin sahen Erfolge durch Kochsalzentziehung, Engelen durch eine Behandlung mit Diginormtabletten und einer Kombination zwischen Diginorm und Kardiotonin.

V.

Ausgehend von der Tatsache, daß die Pulmonalsklerose wohl klinisch aus bestimmten, immer wiederkehrenden Symptomen diagnostiziert werden kann, daß aber diese Diagnose nur als eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose zu werten und mit Sicherheit erst durch die Sektion zu stellen ist, wurden die Sektionsprotokolle des pathologischen Instituts der Universität Halle der Jahre 1925—1934 durchgesehen.

Schon an Hand dieser Protokolle war zu erkennen, daß das Vorkommen besonders der sekundären Form doch gar nicht so selten ist, wie man früher im allgemeinen anzunehmen pflegte. So war bei fast allen länger bestehenden kardialen Erkrankungen, die irgendwie Einfluß auf die Strömungsverhältnisse im kleinen Kreislauf haben — chronisch-rezidivierende Endokarditiden, kongenitale Vitien, Mitralstenose u. a. — eine Veränderung im Sinne einer Atherosklerose der Arteria pulmonalis und ihrer Verzweigung zu finden. Meist ist ja bei diesen verhältnismäßig häufigen Krankheitsbildern die Pulmonalsklerose nur im geringen Umfange vorhanden und wird dann klinisch wenig oder gar nicht in Erscheinung treten. Doch auch das Auftreten stärkerer Veränderungen atherosklerotischer Natur ist in der Arteria pulmonalis gar nicht so selten. Bei schweren chronischen Bronchitiden und Bronchiektasen, bei Emphysem, Tuberkulose, Staublungen und anderen im Gebiet des Lungenkreislaufes lokalisierten Erkrankungen ist sehr oft eine Pulmonalsklerose anzutreffen.

Bei allgemeiner Atherosklerose ist besonders bei alten Leuten so gut wie regelmäßig auch die Arteria pulmonalis mehr oder weniger stark befallen. In der Regel wird hier aber das Krankheitsbild von der Sklerose der Aorta und Coronarien beeinflußt.

Um also das klinische Krankheitsbild einer isoliert an der Arteria pulmonalis auftretende Sklerose betrachten zu können, sind diese so zahlreichen Fälle von Pulmonalsklerose bei allgemeiner Sklerose des

großen Kreislaufes bei den folgenden Untersuchungen unberücksichtigt gelassen worden.

So konnten erstmalig 58 durch die Sektion gesicherte Fälle von Pulmonalsklerose der Medizinischen Universitätsklinik Halle zusammengestellt und verglichen werden, wovon 5 zur sogenannten primären und 53 zur sekundären Form zu rechnen sind. Schon aus dieser grob schematischen Uebersicht einer größeren Anzahl von Fällen ist zu ersehen, daß die primäre Form im Verhältnis zur sekundären doch sehr selten aufzutreten pflegt.

Da nicht auf sämtliche Krankengeschichten im Rahmen dieser Arbeit ausführlich mit allen Daten ihres klinischen Verlaufs eingegangen werden kann, werden nur einige typische Bilder der verschiedenen Formen hier ausführlicher behandelt.

Fall 1.

Lisbeth B., 24 Jahre alt (Jahresnummer: 1973/30/31): Anamnese: 1925: schwerer Scharlach. Seitdem Herzbeschwerden und blaue Lippen. 1928: Pneumonie, danach Verschlimmerung der Herzbeschwerden. Vor 4 Wochen: starkes Herzklopfen und Atemnot, Anschwellen von Leib und Beinen, starke Kurzatmigkeit beim Gehen, geringe beim Liegen. Trotz klinischer Behandlung keine Besserung, allmählich stärker werdende Blauverfärbung der Lippen und Hände. Status praesens: Sehr starke Blauverfärbung des Gesichts und der Hände. Leicht subikterische Gesichtsfarbe. Mäßig starke Dyspnoe beim Gehen, geringe beim Liegen. Starker Ascites, Oedeme an beiden Unterschenkeln, Anasarka am Rücken. Keine Trommelschlegelfinger Ueber den Lungen: Dämpfung rechts hinten unten mit abgeschwächtem Atemgeräusch, sonst o.B. Herz: stark nach rechts und links verbreitert. Absolute Arrhythmie, Systolisches und diastolisches Geräusch an der Mitralis. 2. Pulmonalton sehr laut, akzentuiert. Puls: unregelmäßig, weich, nicht beschleunigt. Ekg: Flimmerarrythmie. Röntgenaufnahme: stark nach rechts und links verbreitertes Herz mit scharfen Konturen. Herztaille verstrichen. Verhältnismäßig geringe Strangzeichnung auf beiden Lungen. Zwerchfell hochgedrängt. Leber: etwas vergrößert, druckschmerzhaft. Positiver Leberpuls. Im Harn: Eiweißspuren. Ug. +. Sediment: Epithelien und Leukozyten, vereinzelt Erythrozyten. Kleine Harnmenge, spezifisches Gewicht: 1015—1027. Blutsenkungsgeschwindigkeit: 5 mm. Wa. R.: neg. Behandlung: Aderlaß, Strophantin, Decholin und Salyrgan, Bauchpunktion (7 Liter). Unter sehr starker Cyanose und Atemnot plötzlicher Exitus. Klinische Diagnose: Mitralstenose, Trikuspidalinsuffizienz, relative Pulmonalinsuffizienz. Sektionsbefund: Sektionsnummer 702/30: Abgelaufene Endokarditis an der Mitralis und Trikuspidalis. Leichte Verdickung und Vaskularisation der Trikuspidalklappen. Sehr starke narbige Schrumpfung der Mitralklappen und ihrer Sehnenfäden. Starke Mitralstenose mit Taschenbildung an den hinteren Papillarmuskeln des linken Ventrikels. Starke Erweiterung und Hypertrophie des rechten Ventrikels, des rechten und linken Vorhofes. Hochgradige Atherosklerose der Arteria pulmonalis und ihren größeren Verzweigungen. Stauungsorgane, Ascites.

Hauptleiden: Endokarditis der Mitralis und Trikuspidalis. Starke Mitralstenose.

Dieser so eben geschilderte Fall ist zur sekundären Form der Pulmonalsklerose zu rechnen, er zeigt eine starke Atherosklerose der Arteria pulmonalis und ihrer größeren Verzwei-

gungen. Die Sklerose trat jedoch in keine große Erscheinung und ist hier durchaus als eine sekundär entstandene, durch die infolge der durch Vitien aufgetretenen Stauung im kleinen Kreislauf hervorgerufene Nebenerkrankung anzusehen. Von einer Ausbildung der Atherosklerose im großen Kreislauf war nichts zu finden.

Für die Pathogenese kommt wohl die toxische Noxe in Frage. Als entscheidender Faktor ist der anamnestisch festgestellte schwere Scharlach im Alter von 19 Jahren anzunehmen. Durch die Einwirkung der toxischen Noxe auf die Lungengefäße und auf das Herz konnte es durch sekundäre Ausbildung mechanisch-funktioneller Faktoren zur Entstehung der Pulmonalsklerose kommen.

Die sehr naheliegende Frage, ob etwa der Pulmonalsklerose eine ausschlaggebende Rolle für den schließlich tödlichen Ausgang des Leidens zuerteilt werden kann, ist auf Grund des klinischen Verlaufs und in Anbetracht der schweren Herzschädigung zu verneinen. Jedoch trübt natürlich eine gleichzeitig vorhandene Pulmonalsklerose die Prognose jedes Vitiums, wie dies schon seit langem von Atherosklerose, Fettleibigkeit, Alkoholismus, Kyphoskoliose, chronischer Bronchitis, Emphysem, Obliteration des Herzbeutels, Schrumpfniere usw. her bekannt ist.

Gerade an Hand dieses geschilderten Falles ist auch zu verstehen, daß die Diagnose der sekundären Pulmonalsklerose so schwierig zu stellen ist und auch so selten gestellt wird. Zeigt doch der gesamte klinische Verlauf eigentlich kaum ein hervorstechendes, für die Diagnose vollkommen charakteristisches Symptom, das die Diagnose in Erwägung ziehen ließe.

Das klinische Bild der echten sekundären Form zeigt nach unseren Untersuchungen folgende zur Diagnose zu verwertende Symptome: In der Anamnese ist regelmäßig eine innerhalb der letzten Monate rasch zunehmende Blauverfärbung des Gesichts und der Gliedmaßen anzutreffen, während die vorhandenen Dyspnoe nur geringgradig ist. Später treten auch Oedeme auf. In einem unserer Fälle bestand ein krampfartiger, retrosternaler Schmerz, der mit starkem Angst- und Vernichtungsgefühl einherging und in die Brust hinein ausstrahlte. Das klinische Bild beherrscht eine oft hochgradige Cyanose des Gesichtes und der Extremitäten, in einigen Fällen auch der Schleimhaut des Mundes und Rachens. Trommelschlegelfinger fehlen stets. Ueber den Lungen und dem Herzen bestehen Zeichen der Grundkrankheit, kaum für Pulmonalsklerose charakteristische Geräusche. Das Röntgenbild zeigt in allen Fällen eine mehr oder weniger starke Lungenstauung. Die Pulsfrequenz schwankt zwischen 100 und 120, der Blutdruck ist niedrig. Im Blutbild ist eine ausgesprochene Polyglobulie bemerkenswert. Alle übrigen Symptome stimmen mit den Zeichen einer kardialen Dekompensation überein.

Von den angeführten Symptomen ist besonders die in fast allen Fällen zu beobachtende schwere Cyanose hervorspringend, die nicht in Einklang steht mit der verhältnismäßig nur geringen Dyspnoe.

Eine ebenso starke chronische Cyanose ist eigentlich nur noch bei der angeborenen Pulmonal- (Morbus coeruleus) und Trikuspidalstenose (Cottin und Saloz) anzutreffen, die dann aber seit der Geburt bestehen, und dem Emphysema bronchiolectaticum. Erfahrungsgemäß werden aber bei den beiden ersten Erkrankungen die Kranken nie sehr alt, sondern sterben meist schon in der Kindheit. Bei letzterer steht im Vordergrund des klinischen Bildes eine starke Cyanose, chronische Bronchitis, Polyglobulie, starke Hypertrophie des rechten Herzens. Es fehlen aber bei beiden Erkrankungen nie Trommelschlegelfinger, die ja bei der Pulmonalsklerose stets vermißt werden. Bei den Emphysema bronchiolectaticum handelt es sich nach Bock um eine systematische Erkrankung und Erweiterung der Bronchioli respiratorii und Alveolargänge. Eine vorwiegende Klärung bei der Differentialdiagnose zwischen Pulmonalsklerose und diesem Emphysem bringt besonders das Röntgenbild. Nach Bock besteht bei dem Emphysema bronchiolectaticum eine diffuse, wabige Lungenzeichnung bezw. dicht nebeneinander stehende Ringschatten mit hellem Zentrum, die wohl röntgenograd getroffenen, kleinen Bronchien entsprechen, während ovale und längliche Ringschatten schräg getroffene Bronchiektasen darstellen. Daneben sieht man eine Reihe kleiner Schattenflecke diffus verstreut in den Lungen, die wohl zwischen den erweiterten Bronchiolen liegenden Bindegewerbssträngen entsprechen dürften. Eher kann die Beobachtung dieser Schattenflecke zur Verwechslung mit einer miliaren Tuberkulose führen, bei der ja auch regelmäßig Cyanose vorhanden ist (Magnus-Alsleben), worauf auch Aßmann hinweist.

Weiterhin muß differential-diagnostisch an die seltene Endarteriitis carcinomatosa der Arteria pulmonalis gedacht werden. Greenspan beschrieb in letzter Zeit 4 Fälle, bei denen klinisch im Vordergrunde des Bildes Cyanose, Atemnot und andere Erscheinungen des Versagens des rechten Ventrikels standen und die mikroanatomischen Untersuchungen als Ursache der Endarteriitis ein von den Lymphbahnen ausgehendes sekundäres Einwachsen von Ca.-Massen ergaben. Diese Diagnose konnte aber immer erst bei der Sektion gestellt werden. Die Cyanose ist meist nicht hochgradig, was auch Moretti und Ceelen bestätigen können.

Können diese Erkrankungen ausgeschlossen werden, so läßt die schwere Cyanose an eine Pulmonalsklerose denken.

Die übrigen Symptome: Starke gefüllte Halsvenen, positiver Venen- und Leberpuls, Stauungsorgane, Oedeme, Bluthusten, Veränderungen des Ekg im Sinne einer Verstärkung der P- und T-Zacke, sind wohl nicht so charakteristisch, daß sie zu einer sicheren Diagnose verwertbar sind, da sie auch bei einer allgemeinen Stauung im Verlauf eines dekompensierten Vitiums auftreten können. Allerdings können sie bei gleichzeitigem Auftreten mit starker Cyanose und Dyspnoe die Diagnose Pulmonalsklerose erhärten. Ebenso ist die Röntgenaufnahme zur Diagnose nicht zu verwerten, da in allen sekundären Fällen nur

eine starke Stauung der Lungen bei starker Hiluszeichnung zu finden ist.

Zusammenfassend ist also festzustellen, daß die sekundäre Form, soweit sie im Bilde der bestehenden Grundkrankheiten verläuft, nicht sicher diagnostiziert werden kann. Verdächtig ist lediglich die sehr hochgradige Cyanose im Gegensatz zu einer weniger stark ausgeprägten Dyspnoe, die dem Kranken ruhige Rückenlage gestattet, in Verbindung mit den übrigen oben geschilderten Symptomen, besonders den stets fehlenden Trommelschlegelfingern. Es kommen aber auch leichte Fälle vor, wo nur eine ganz geringe Cyanose der Lippen oder Wangen als objektives Merkmal festgestellt werden kann, besonders bei anämischen Kranken. Diese Fälle entziehen sich völlig der Diagnosestellung.

Da nun sowohl bei dieser sekundären Form der Pulmonalsklerose als auch, wie wir noch weiter unten finden werden, bei der primären Form keinerlei Trommelschlegelfingerbildung beobachtet wird, vielleicht weil die Kranken infolge der verhältnismäßig kurzen Dauer des Stadiums der kardialen Dekompensation bei dieser Erkrankung noch nicht lange genug im Sinne einer chronischen Stauung leiden, kann dieses Fehlen von Trommelschlegelfingern bei allen Formen der Pulmonalsklerose als ein wichtiges diagnostisches und differentialdiagnostisches Hilfsmittel (siehe oben!) benutzt werden.

Von besonderen Symptomen seien zur Ergänzung des Bildes genannt: Sehr starke Polyglobulie von über 6 000 000 Erythrozyten, starker positiver Venenpuls, der letztere als Zeichen einer relativen Trikuspidalinsuffizienz, in vorgeschrittenen Fällen Bigeminie am Herzen, öfter größere Hämoptoen, starker Ikterus.

Einen Ueberblick über die Pathogenese gibt folgende Tabelle:

I. Pulmonalsklerose sekundärer Art entstand bei Einwirkung der toxischen Noxe: 36 mal,

nach Diphtherie	: 3 mal
nach Scharlach	: 2 mal
nach Pneumonie	: 1 mal
nach Polyarthritis	: 17 mal
nach chronischer Bronchitis	: 8 mal
nach Tuberkulose	: 2 mal
nach Lues	: 3 mal.

II. Pulmonalsklerose sekundärer Art entstand bei Einwirkung funktionell-mechanischer Ursachen: 17 mal,

nach angeborener Gefäßmißbildung	: 2 mal
nach offenem Foramen ovale	: 2 mal
nach Kyphoskoliose	: 2 mal
nach Obliteration des Herzbeutels	: 3 mal
nach alten Pleuraverwachsungen	: 5 mal
nach Emphysem	: 3 mal.

Danach scheint also der toxischen Noxe, die primär das Gefäßsystem geschädigt hat, die größte Bedeutung für die Pathogenese der Pulmonalsklerose sekundärer Art zuzukommen. An erster Stelle steht dabei der Gelenkrheumatismus. Daß dieser so weit verbreiteten Krankheit für die Entstehung der sekundären Form eine große Bedeutung beigelegt werden muß, ist daraus zu erkennen, daß die meisten Endokarditiden mit Klappenveränderungen und dadurch bedingter Erschwerung des kleinen Kreislaufes bekanntlich auf rheumatischer Grundlage beruhen.

Bei vielen Kranken stand der schnell erfolgende tödliche Ausgang nicht im Einklang mit den verhältnismäßig geringen pathologisch-anatomischen Veränderung am Herzen oder an den Lungen. Auch konnte bei vielen Patienten die manchmal ganz außerordentlich starke Cyanose nicht in klinischen Zusammenhang mit dem bestehenden Grundleiden gebracht werden. In diesen Fällen mußte ein anderer Faktor einen bestimmenden Einfluß auf den Ausgang des Leidens gehabt haben. Nach dem klinischen Bilde, das diese Kranken boten, scheint es sich um Fälle zu handeln, wo die entscheidende Rolle der Pulmonalsklerose zuerkannt werden muß. Sie nähern sich dem Bilde der primären Form und sind deshalb als sogenannte „Zwischenformen" oder als „selbständig-sekundäre" Fälle zu bewerten.

Unter Zugrundelegung dieser Tatsachen sind von den 53 sekundären Fällen 31 Fälle zur sekundären Form und 22 Fälle zur selbständig-sekundären Form gehörend zu betrachten.

Daß es sicher diese selbständig verlaufenden sekundären Formen gibt, auf deren Möglichkeit schon Romberg, Schrötter, Posselt, Zimmermann hinwiesen, zeigen die beiden folgenden Krankheitsbilder.

Fall 2.

Frau Anna R., Ehefrau, 48 Jahre alt (Jahresnummer: 3360/32/33). Anamnese: als Kind: Masern, Diphtherie. Im Alter von 38 Jahren: Bronchialkatarrh, der bis heute besteht. Seitdem auch Herzbeschwerden (dumpfes, schmerzhaftes Gefühl am Herzen). Im Alter von 41 Jahren anhaltende Schmerzen, die vom Herzen ausgingen, zum Rücken, linkem Arm und zur ganzen linken Körperseite ausstrahlten, besonders nachts. Seitdem auch geschwollene Beine. Bekam sehr viel Herzspritzen! Dieser Zustand dauerte auch nach klinischer Behandlung trotz geringer anfänglicher Besserung an. Allmählich Steigerung der Beschwerden: Atemnot, Anschwellen des Leibes, allmählich zunehmende Blauverfärbung des Gesichtes seit ca. 1 Jahr.

Status praesens: Sehr starke Cynaose der Wangen, Lippen, Schleimhäute des Mundes. Leichter Ikterus der Haut. Halsvenen bleistiftdick, positiver Venenpuls. Starker Ascites. Oedeme beider Unterschenkel. Keine Trommelschlegelfinger. Lungen: perk. o.B., Atemgeräusch verschärft, vereinzelt Giemen. Herz: Grenzen nach rechts verbreitert. Systolisches und diastolisches Geräusch über Mitralis. Puls: klein um 110, R. R.: 95/75 —. Venendruck: 250 H_2O. Leber und Milz: Vergrößert, druckempfindlich. Ekg: Vorhofswelle erhöht, vereinzelt Extrasystolen. Röntgenaufnahme: Herz sehr stark nach rechts, weniger nach links dilatiert. Deutlich gerundeter Kammerbogen. Pulmonalbogen vorspringend. Im rechten

Unterfeld streifiger und verwachsener, unscharfer Schattenkomplex, Stauungslunge. Röntgentdurchleuchtung: Starke Pulsation der Pulmonalarterie. Blutbild: 4 910 000 Erythrozyten, Wa. R.: neg. Sputum: Herzfehlerzellen. Im Harn: Eiweißspuren, U. + Ug. +. Sediment: mäßig viel Leukocyten, spezifisches Gewicht um 1020. Behandlung: Aderlaß (400 ccm), Strophantin, Kardiazol, Calorose. Ganz plötzliches, akutes Versagen des Herzens nach einem Tage Aufnahme. Klinische Diagnose: Pulmonalsklerose mit hochgradiger Cyanose, Mitralstenose und -Insuffizienz. Akute Herzinsuffizienz. Sektionsbefund (Sektionsnummer 218/33): Hochgradige Dilatation und Hypertrophie des rechten Ventrikels bei schwerster Sklerose der Arteria pulmonalis und ihrer Verzweigungen. Abgelaufene geringe Endokarditis der Trikuspidalis und Mitralis mit geringgradiger Stenosenbildung an der Mitralis. Enorme Dilatation des rechten Vorhofs mit Wandhypertrophie, geringradige des linken Vorhofs. Geringes Emphysem beider Lungen, Stauungsorgane, Ascites, Hydroperikard (230 ccm). Hauptleiden: Pulmonalsklerose, alte Endokarditis chronica. Todesursache: Versagen des rechten Ventrikels.

Fall 3.

Bernhard, Fr., 54 Jahre alt (Jahresnummer 1766/32/33). Anamnese: als Kind: Bronchialkatarrh. Vor 25 Jahren Atembeschwerden und Asthmaanfälle, die von Jahr zu Jahr schlimmer wurden. Vor 1 Jahr wiederum Bronchialkatarrh, danach starke Atembeschwerden und Husten, besonders beim Gehen. Allmählich trat dann eine immer intensiver werdende Blauverfärbung des Gesichts und der Lippen auf. Nach klinischer Behandlung blieb diese starke Cyanose bestehen ohne Atemnot. Nach einigen Monaten wieder stärkere Atemnot bei stärkster Cyanose.

Status praesens: sehr starke Cyanose des Gesichtes, der Ohren und der Hände. Mäßige Atemnot, die ihm ruhige Rückenlage gestattet. Stark gefüllte Halsvenen mit positivem Venenpuls. Oedeme beider Beine. Keine Trommelschlegelfinger. Lungengrenzen normal stehend, Klopfschall etwas abgeschwächt, hin und wieder Giemen. Herz: perk. nach beiden Seiten vergrößert, breites Gefäßband. Töne: Unrein, kein charakteristisches Geräusch. Puls: regelmäßig, um 100. R. R.: 145/75. Röntgenaufnahme: Quergelagerts Herz, großer Herzschatten, breites Gefäßband, besonders nach rechts vorspringende Herzkonturen. Sehr dichte und vermehrte Wurzel- und Strangzeichnung bei trüben Lungenfeldern (Stauungslunge). Leber: sehr vergrößert, druckempfindlich. Wa. R.: negativ. Blutsenkungsgeschwindigkeit: ½ mm. Blutbild: Hgb. 110 %, 4 970 000 Erythrozyten. Im Harn: Eiweißspuren, Ug. +, spezifisches Gewicht: 1025. Sediment: Leukozyten, Epithelien, hyaline Zylinder, vereinzelt Erythrozyten. Behandlung: Aderlaß 3 mal, Strophantin, Kardiazol, Sauerstoff, Dextrose, Nitroglyzerin. Nach 15-tägiger erfolgloser Behandlung tritt bei stärkster Cyanose der Tod ein. Klinische Diagnose: Pulmonalsklerose, Insuffizienz des rechten Herzens. Sektionsbefund: (Sekt. Nr. 592/32). Starke Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels. Chronische Bronchitis, eitrige Bronchiolitis. Emphysem beider Lungen geringen Grades. Sehr starke Sklerose der Arteria pulmonalis und ihrer Verzweigungen. Geringgradige abgelaufene Endokarditis der Mitralis mit geringfügiger Stenosenbildung. Stauungsorgane. Hauptleiden: Pulmonalsklerose, Bronchitis. Todesursache: Akute Dilatation des rechten Ventrikels.

Aus dem klinischen Bilde und dem Sektionsbefund beider eben mitgeteilter Fälle geht eindeutig hervor, daß es sich um sekundäre Formen von Pulmonalsklerose handelt. Die noch bei Lebzeiten gestellte Diagnose „Pulmonalsklerose" wurde wohl aus der Erwägung heraus herangezogen, daß die bestehenden Grundkrankheiten die in

beiden Fällen hochgradige Cyanose bei geringer Dyspnoe nicht erklären konnten.

Das Emphysem im ersten Falle wies nicht so hochgradige Formen auf, daß es als Ursache der starken Cyanose hätte herangezogen werden können, wie es ebenso wenig von der Bronchitis und Bronchiolitis im zweiten Fall auf Grund des klinischen Lungenbefundes anzunehmen ist. Am Herzen waren in beiden Fällen nur geringgradige pathologisch-anatomische Veränderungen feststellbar.

Diese Grundkrankheiten werden nun aber nicht selten bei Sektionen als Nebenbefunde gefunden, wo zu Lebzeiten nie ein ähnliches klinisches Bild wie in diesen beiden Fällen bestanden hat. Das Versagen des rechten Herzens ist zwar als Todesursache anzunehmen, doch nicht als direkte Folgen obiger Grundkrankheiten. Vielmehr muß die bestehende, starke Sklerose der Arteria pulmonalis und ihrer Verzweigungen für den tödlichen Ausgang des Leidens verantwortlich gemacht werden.

Bei der folgenden Betrachtung des klinischen Bildes sind sämtliche 22 Fälle, die zur selbständig-sekundären Form gehörend angesehen werden, berücksichtigt worden.

In der Anamnese ist auch hier die allmählich auftretende, schnell sehr hochgradig werdende Blauverfärbung des Gesichtes und der Gliedmaßen als Hauptmerkmal zu finden. Die Kranken klagen außerdem noch über stärkere Atemnot bei der Arbeit, die bei Ruhe fast fehlt. In 14 von 22 Fällen waren anamnestisch plötzlich auftretende Anfälle von starker Todesangst, verbunden mit Druckgefühl auf der Brust und äußerst heftigen Angina-pectoris-ähnlichen Schmerzen an der Herzbasis und Herzjagen festzustellen. (P o s s e l t's „Dolor coeruleus?) Vereinzelt auftretende Hämoptoen vervollständigen das Bild.

Um kurz die klinischen Symptome zusammenfassen zu können, muß die Hauptaufmerksamkeit auf folgende Erscheinungen gerichtet werden:

Es bestehen in vollkommen ausgebildeten Fällen hochgradige Cyanose des Gesichts, der Extremitäten und Schleimhäute bei relativ geringer Dyspnoe, starke Oedeme und Ascites, keine Trommelschlegesfinger, sehr großes rechtes Herz, keine wesentliche Vergrößerung weder des linken Vorhofs noch der linken Kammer, keine charakteristischen kardialen Geräusche, wiewohl der 2. Pulmonalton allerdings in den meisten Fällen pustend oder klappend ist und auch oft ein deutlich fühlbares Pulsieren des rechten Ventrikels hinter der Brustwand zu erkennen ist. Auch der Lungenbefund ist uncharakteristisch. Die Röntgenaufnahme zeigt in allen Fällen einen ausgeprägten Stauungstyp. Zur Diagnose zu verwerten ist jedoch bei der Röntgendurchleuchtung eine oft sehr lebhafte Pulsation der Pulmonalarterie. Allgemeine Stauungserscheinungen sind auch hier zu finden, wie sie schon bei der sekundären Form beschrieben wurden, auch

mittelgradige bis starke Polyglobulie, kleiner Puls um 120. Das Verhalten des Blutdruckes zeigt folgende Tabelle:

Alter:	normal:	bei sek. Form:	bei selbst. sek. Form:
20—30	125	125/85 (2)	115/80 (1)
30—40	130	95/50 (2)	120/65 (2)
40—50	135	115/65 (3)	110/65 (4)
50—60	140—150	119/70 (2)	112/60 (9)
über 60	150	—	98/78 (4)

Der Blutdruck pflegt also, sowohl bei der sekundären als auch bei der selbständig-sekundären Form erniedrigt zu sein. Der Venendruck ist erhöht. In unserem 3. Falle beträgt er 250 mm H_2O, gemessen nach Moritz-Tabora, während nach den Angaben von Pogány der normale Wert zwischen 40—80 mm H_2O schwankt. (Fuchs z. B. fand als normalen Durchschnittswert 76 mm, Arnoldi 77 mm H_2O.) Unsere Angaben stimmen überein mit den Untersuchungen von Griffith, Chamberlain und Kitchell jr., die bei Kreislaufdekompensation Werte von 140—300 mm H_2O fanden, ähnliche hohe Werte gaben auch andere Autoren an. Pogány stellte fest, daß bei Pulmonalsklerose erst dann der Venendruck erhöht ist, wenn der Prozeß ausgedehnt genug ist, um dem Kreislauf ein nennenswertes Hindernis zu setzen. Aus der Höhe des Venendruckes können daher prognostische Erwägungen gezogen werden. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit ist normal oder nur wenig erhöht.

Trotz Anwendung verschiedenster Herzmittel, Aderlässe, Sauerstoffbehandlung, Diuretika, starben die Kranken nach anfänglicher Besserung sehr schnell, meist nach vorhergegangenem somnolenzartigen Zustand, der auf ein Stauungsödem des Gehirns hinweist, welches auch in 14 Fällen autoptisch nachgewiesen werden konnte.

Von den 22 Fällen trat bei 15 Kranken ein plötzlicher Tod durch akutes Versagen des rechten Herzens ein, bei 7 Patienten stand dagegen eine allmählich sich verstärkende Schwäche des rechten Herzens im Vordergrund des Bildes. Charakteristisch für den Verlauf der Erkrankung ist, daß einige Jahre unwesentliche Herzbeschwerden bei sonstigem Wohlbefinden bestehen und die Kranken dann meist akut in einen Zustand der äußerst hochgradigen kardialen Dekompensation kommen, der in wenigen Wochen oder Tagen unter schwerster Cyanose zum Tode füht. Bemerkenswert und diagnostisch wichtig ist vor allem, daß bei einer Besserung nach Anwendung von Herzmitteln die hochgradige Cyanose in allen Fällen gleichstark bestehen bleibt bei starker Verminderung der Dyspnoe. Doch hält im allgemeinen diese Besserung des Allgemeinbefindens nur kurze Zeit an.

Die Diagnosestellung ist bei dieser Form durchaus in den Bereich der Möglichkeit gerückt, wenn man das gesamte Bild des klinischen Verlaufs berücksichtigt und sich vor allem die Frage stellt, ob die hochgradige Cyanose mit der bestehenden Grundkrankheit in Einklang zu bringen ist oder nicht.

Aetiologisch sind in beiden Fällen chronische Bronchitiden als Krankheitsursachen anzunehmen. Doch drängt sich die Frage auf, ob im ersten Fall nicht die längere Zeit hindurch verabfolgten sehr zahlreichen Injektionen von Herzmitteln in ursächlichem Zusammenhang mit der Entstehung der Pulmonalsklerose zu bringen sind. Haben doch Pick, Eppinger, Wagner experimentell beweisen können, daß verschiedene Pharmaka, darunter auch Herzmittel, einen ungünstigen Einfluß auf den Lungenkreislauf entwickeln können. So stellten sie fest, daß bei Digitalisbehandlung, in größeren Mengen verabreicht, trotz scheinbarer Besserung der Herztätigkeit eine wesentliche Verschlechterung des Allgemeinbefindens eintritt, die sich erst wieder bannen läßt, wenn ein gefäßerweiterndes Mittel gegeben wird. Sie wiesen nach, daß bei längerer Einwirkung des Digitoxins ein Gefäßspasmus der Arteria pulmonalis sich einstellt. Da unsere Kranke Herzmittel in größerer Menge längere Zeit hindurch erhielt, ist es durchaus möglich, daß durch die Einwirkung eines chronischen Gefäßspasmus der Arteria pulmonalis und durch die dadurch veränderten Strömungsverhältnisse im kleinen Kreislauf sekundär sich die hochgradige Pulmonalsklerose ausbilden konnte. Doch stehen weitere experimentelle Bestätigungen aus!

Die in allen unseren Fällen besonders ausgeprägte Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens, vor allem des rechten Ventrikels, steht nicht im Einklang mit den Ergebnissen der Untersuchungen von Ljungdahl, Brüning u. a., die darauf hinwiesen, daß die sekundären, auch die stärker ausgebildeten Formen oft auch ohne auffallende Vergrößerung des rechten Herzens einhergehen.

Bei der Betrachtung des Krankheitsbildes der primären Form fällt sofort auf, daß sämtliche 5 Patienten in einem stark dekompensierten Zustand in klinische Behandlung kamen, der ganz plötzlich eingesetzt haben mußte und der bei der Schwere des Krankheitsbildes differentialdiagnostische Hilfsmittel wie Röntgenaufnahme usw. nur im geringem Umfange zuließ. Da aber der pathologisch-anatomische Befund in allen 5 Fällen eine Pulmonalsklerose primärer Form ohne Zweifel als Haupterkrankung erkennen läßt, soll ein primäres Krankheitsbild kurz geschildert werden:

Fall 4.

Martha Gr., 46 Jahre alt (Jahresnummer 1493/33/34). Anamnese: Mit 27 Jahren: Gelenk- und Nervenrheumatismus, 1/2 Jahr krank gewesen, danach gesund bis vor 1 Jahr. Da trat bei schnellem Gehen und Arbeit Atemnot auf, später dann Herzklopfen. Anschwellen der Füße und des Leibes. Dazu eine allmähliche intensiv werdende Blauverfärbung des Gesichts. Status praesens: Stark gedunsenes Gesicht. Sehr hoch-

gradige Cyanose der Wangen, Ohren und Lippen. Mittlere Dyspnoe. Ascites, starke Oedeme beider Unterschenkel. Keine Trommelschlegelfinger. Venenstauung am Halse. Lungengrenzen: hochstehend, wenig verschieblich. Ueber der Lunge: reines Vesikuläratmen, keine Nebengeräusche. Dämpfungsfigur des Herzens stark nach rechts verbreitert. Töne: rein. R. R. 155/60. Puls: um 105, regelmäßig. Blutsenkungsgeschwindigkeit: 24 mm. Wa. R.: negativ. Im Harn E. +, U +, Ug. +, spez. Gewicht: um 1020. Leber vergrößert, stark druckempfindlich. Röntgenaufnahme: Sehr starke Verbreiterung des Herz- und Gefäßbandes nach rechts, wenig nach links. Allgemein starke Lungenstauung.

Behandlung: Decholin mit 0,5 Salyrgan und 1 ccm Kardiazol, Diuretin. Unter in den letzten Tagen zunehmender sehr starker Cyanose bei etwas geringerer Dyspnoe plötzlicher Exitus. Klinische Diagnose: Herzschwäche (Pulmonalsklerose + Hypertension). Sektionsbefund (Sekt. Nr. 570/34): Schwerste Sklerose der Arteria pulmonalis und ihrer kleinen Verzweigungen, hochgradige, isolierte Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels. Stauungsorgane, Ascites (800 ccm). Allgemeine Oedeme. Geringe Hypertrophie des linken Vorhofs. Hauptleiden: Pulmonalsklerose. Todesursache: rechtsseitige Herzinsuffizienz.

Allein schon dem pathologisch-anatomischen Befunde nach ist dieser Fall ohne Zweifel zur primären Form zu rechnen. Denn es besteht eine sehr schwere Sklerose der Arteria pulmonalis und ihrer kleinen Verzweigungen bei Fehlen einer primären Herz- oder Lungenerkrankung.

Zu denken gibt allerdings die in diesem Falle bestehende Hypertonie. Unseres Erachtens ist aber das Bestehen dieser allgemeinen, wohl essentiellen Hypertonie nicht ausschlaggebend für das so schwere Krankheitsbild und stand auch nicht im Vordergrund des klinischen und anatomischen Bildes, da bei Fortpflanzung des Hochdruckes auf den Lungenkreislauf wohl eine starke Erweiterung des linken Ventrikels hätte erwartet werden müssen. Dieser Folgezustand einer hochgradigen Hypertonie blieb aber in diesem Fall völlig aus.

Dagegen glauben wir annehmen zu können, daß der schwere Gefäßprozeß an der Lungenarterie als Folgezustand eine Behinderung des kleinen Kreislaufes und eine Mehrleistung des rechten Herzens nach sich ziehen mußte. In diesem Sinne ist sowohl die Hypertrophie und die Dilatation des rechten Ventrikels als auch das schließliche Erlahmen der Kraft des rechten Herzens zu verstehen.

Auf dem Höhepunkt der Dekompensationserscheinungen wurde die Kranke eingewiesen.

Als Hauptsymptome dieser primären Form können folgende Erscheinungen gelten, die denen der selbständig sekundären Form, die ja deshalb von uns als „Zwischenform" von primärer und sekundärer Form bezeichnet wird, sehr gleichen:

Die hochgradige Cyanose, die in allen 5 Fällen gleichmäßig stark anzutreffen war, im Gegensatz zu der relativ geringen Dyspnoe, die isolierte, gewaltige Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens bei kleinem linken Herzen, der niedrige Blutdruck (90/65 im Mittel), Polyglobulie, das Fehlen von Trommelschlegelfingern, starke Oedeme und Stauungserscheinungen.

Die Röntgenaufnahme ist auch bei der primären Form nicht wesentlich charakteristisch. Sie zeigte bei unserem Falle, bei dem doch primäre Erkrankungen von Lunge und Herz fehlen, keine anderweitigen Abweichungen als eine starke Verbreiterung und Verstärkung der Hiluszeichnung neben einer allgemeinen, hochgradigen Stauung. Man kann diese als mittelmaschige, gröbere Netzzeichnung bezeichnen, wie sie Sylla bei Stauungslungen beschrieb. Zu dieser Netzzeichnung kommen in diesem Falle noch Schleierbildung, Trübungen und Herdschatten als Anzeichen stärkerer Stauung hinzu.

Der Grund der Lungenstauung bei der primären Form ist, wie schon oben erwähnt, in der kardialen Dekompensation zu suchen. Charakteristisch könnte das Röntgenbild also nur dann sein, wenn im Anfangsstadium eine Dekompensation noch ausgeschlossen werden kann. Jedoch hat die Erfahrung gelehrt, daß die Pulmonalsklerose überhaupt erst in der Phase der kardialen Dekompensation diagnostiziert werden kann. Anderweitige Abweichungen, wie sie besonders Posselt, Eppinger, Wagner in einer Aufhellung der Lungenfelder und dem Fehlen einer Stauungslunge beschrieben, müssen wir mit Aßmann ablehnen. Da der Hilusschatten ja zum größten Teil von der Lungenarterie gebildet wird, wird beim Eintritt des Leidens in das Stadium der Dekompensation eine starke Verbreiterung des Hilusschattens wie in unserem Falle sichtbar werden, worauf auch Aßmann und Bordet schon hinwiesen. Ganz auszuschließen bei der vermehrten Schattenbildung ist aber auch nicht die Mitwirkung der durch Pulmonalsklerose verstärkten Arterienwand. Doch ist dem Röntgenbild sicher nicht der hohe Grad von Bedeutung für die Diagnose der Pulmonalsklerose zuzuerkennen, dem ihm obige Autoren beilegen. Die diagnostischen Erfolge von Udvardy, Nichita und Balaceanu und Dietrich, die in mehreren Fällen, wie schon oben berichtet, die allein aus dem Röntgenbilde und der Durchleuchtung gestellte Diagnose „Pulmonalsklerose" autoptisch bestätigt erhalten konnten, konnten wir nicht nachprüfen, da Röntgendurchleuchtungen bei unseren hochgradig dekompensierten Patienten nicht vorgenommen werden konnten.

Nachdem das Herz wohl längere Zeit den erschwerten Blutstrom innerhalb des Lungenkreislaufs hat bewältigen können, scheinen die Dekompensationserscheinungen recht akut einzusetzen und durch Behandlung in keiner Weise mehr beeinflußbar zu sein. Alle Patienten verstarben nach wenigen Tagen unter den Zeichen eines akuten Herztodes.

Gegen Ende des Lebens besteht regelmäßig Somnolenz.

In ätiologischer Hinsicht können zwar Lues und Pneumonie je einmal, Polyarthritis dreimal in der Anamnese nachgewiesen werden, aber nicht mit Sicherheit als für die Entstehung eines primären Leidens wichtige Faktoren anerkannt werden, wie wohl überhaupt bei der primären Form die Aetiologie nicht ganz zu klären ist.

Die Diagnose der primären Form ist, wenn man an dieses Krankheitsbild denkt, wohl nicht so schwer wie bei der sekundären Form zu stellen, da ja krankhafte Herz- oder Lungenveränderungen das klinische Bild nicht so stark verwischen können. Vor allem kann bei der primären Form viel früher und sicherer als bei der sekundären die Diagnose gestellt werden, wenn eben bei einem Patienten, bei dem sich allmählich die ersten Zeichen der Ueberlastung des rechten Herzens mit frühzeitig auftretender starker Cyanose bei Fehlen einer anderen Ursache wie z. B. Herzklappenfehler einstellen, an eine Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf und vor allem an Pulmonalsklerose gedacht wird.

Differentialdiagnostisch muß bei der primären Form die Hauptaufmerksamkeit außer auf die bereits erwähnten Krankheiten — kongenitale Pulmonal- und Trikuspidalstenose, Emphysema bronchiolectaticum und Endarteriitis carcinomatosa der Arteria pulmonalis noch auf das Krankheitsbild der chronischen Thrombose der Arteria pulmonalis gerichtet werden. Es sind in der Literatur eine Anzahl von Fällen beschrieben worden (Hart, Neumeister, Möller, Ittameier, Löwenstein, Neddersen, Richter, Stadelmann, Kampmeier, Prussík und Herles, Fowler u. a.), bei denen bei der Sektion eine Thrombose der Lungenarterie von solcher Größe aufgefunden wurde, daß sie den größten Teil des fraglichen Stromgebietes blockierte, und die außerdem deutliche Zeichen längeren Bestehens aufwies. Nach Ljungdahl leiden diese Patienten seit Jahren an trockenem Husten mit zunehmender Atemnot, Cyanose, Herzklopfen und sterben unter den Erscheinungen der ausgebildeten, allgemeinen Kreislaufschwäche. Trommelschlegelfinger wurden nicht beobachtet. Entscheidend für die Differentialdiagnose ist der hochgradige, oft jahrelang bestehende Reizhusten, der eher an einen Lungentumor denken läßt und bei Pulmonalsklerose stets fehlt. Auch kann die Cyanose bei der chronischen Thrombose sehr unbedeutend sein, während sie bei der Pulmonalsklerose sehr frühzeitig erhebliche Grade annimmt. Weiterhin scheint ein wichtiger Unterschied darin zu bestehen, daß bei Lungenthrombosen ein abnorm niedriger Venendruck festzustellen ist (Griffith, Chamberlain und Kitchell) im Gegensatz zu der von uns u. a. festgestellten Erhöhung des Venendruckes bei Pulmonalsklerose.

Zur Beantwortung der naheliegenden Frage einer Beteiligung der Atherosklerose des großen Kreislaufs bei dieser Erkrankung ließ sich feststellen, daß bei der primären Form nur in 2 Fällen, bei den sekundären Formen in 22 Fällen eine geringgradige Atherosklerose der Aorta bzw. der Koronarien gleichzeitig bestanden. Es pflegt also in der Mehrzahl der Fälle die Sklerose tatsächlich auf das Gebiet der Arteria pulmonalis isoliert zu sein.

Eingeteilt nach dem Lebensalter der erkrankten Patienten pflegt die Pulmonalsklerose folgende Altersklassen zu befallen:

	primäre Form	sekundäre Form
10—20 Jahre	0	1
20—30 „	2	7
30—40 „	1	10
40—50 „	1	15
50—60 „	0	16
über 60 „	1	4

Danach wird das mittlere und spätere Alter im gleichen Maße häufig ergriffen, während die Krankheit das Jugendalter gewöhnlich zu verschonen pflegt. Es scheint in dieser Beziehung eine gewisse Uebereinstimmung mit der Atherosklerose des großen Kreislaufs zu bestehen, bei der ja auch schwere sklerotische Veränderungen sich meist erst im späten Alter deutlich auszuprägen scheinen. Befällt das Leiden jedoch jugendliche Individuen ,so pflegt es besonders schwer zu verlaufen und in kurzer Zeit unter rasch fortschreitenden Dekompensationserscheinungen zum Tode zu führen, in 10 unserer Fälle bewiesen. (Alter: 14—30 Jahre.)

VI.

Zusammenfassung.

Nach Erörterung der zum Verständnis dieses Krankheitsbildes wichtigsten ätiologischen, pathologisch-anatomischen und klinischen Grundbegriffe aus der Literatur der Pulmonalsklerose wurde erstmalig an Hand eines größeren klinischen und pathologisch-anatomischen Materials, nämlich von 58 Krankheitsbildern aus der Medizinischen Universitätsklinik Halle, ein kurzer Ueberblick über das klnische Bild dieser Erkrankung gegeben. Es wurden davon 53 zur sekundären und 5 zur primären Form gehörend angesprochen.

Nach Betrachtung der sekundären Formen konnte der Schluß gezogen werden, daß in den meisten Fällen (31) die Pulmonalsklerose nur als sekundär aufgetretener Nebenbefund zu werten ist und im Krankheitsbild der bestehenden Grundkrankheit verläuft, also nicht wesentlich das Bild beeinflußt. Bei 22 sekundären Fällen konnten jedoch die nur im geringen Maße vorhandenen Grundkrankheiten nicht den so schnellen tödlichen Verlauf des Leidens erklären, vor allem nicht das schwere Krankheitsbild mit der so hochgradigen Cyanose bei geringer oder fehlender Dyspnoe. Diese Fälle wurden als „selbständig-sekundäre" Formen erkannt und als „Zwischenformen" von sekundärer und primärer Form bezeichnet, bei denen also die Pulmonalsklerose als entscheidender Faktor das Krankheitsbild beherrscht, pathologisch-anatomisch die Veränderungen jedoch zur sekundären Form zu rechnen sind. Damit wird dem öfter geäußerten Standpunkt der Bedeutungslosigkeit der sekundären Pul-

monalsklerose auf das bestehende Grundleiden gegenübergetreten.

Bei Schilderung des klinischen Bildes der primären Form wurden 5 Fälle herangezogen, die bei Fehlen jeglicher pathologisch-anatomischen Veränderungen am Herzen oder an den Lungen eine schwere Sklerose der kleineren Verzweigungen der Arteria pulmonalis aufwiesen. Zu beachten ist bei dieser Form vor allem, daß das Stadium der kardialen Dekompensation sehr akut einzusetzen pflegt und dann recht rasch unter schwerster Cyanose, aber geringer Dyspnoe, zum Tode führt.

In ätiologischer Hinsicht konnte die toxische Noxe, vor allem Polyarthritis, als hauptsächlicher Faktor für die Entstehung einer Pulmonalsklerose erkannt werden.

Die Diagnose ist zu stellen aus der bei allen drei Formen hochgradigen Cyanose bei geringer Dyspnoe, im Verein mit den übrigen oben geschilderten Symptomen einer schweren kardialen Dekompensation. Differentialdiagnostisch wichtig ist vor allem das völlig konstante Fehlen von Trommelschlegelfingern, die bei den Erkrankungen, die differentialdiagnostisch in Frage kommen — vor allem kongenitale Vitien (Morbus coeruleus) und das Emphysema bronchiolectaticum — nie fehlen. Außerdem muß zur Diagnose der primären Form noch das Krankheitsbild der chronischen Thrombose der Arteria pulmonalis differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden, bei dem Trommelschlegelfinger nicht beobachtet werden, jedoch ein oft jahrelang andauernder hochgradiger Reizhusten besteht, der bei Pulmonalsklerose stets fehlt. Ferner muß an das seltene Krankheitsbild der Endarteriitis carcinomatosa der Arteria pulmonalis gedacht werden.

Bemerkenswert ist vor allem, daß die Röntgenaufnahme, deren diagnostische Bedeutung von vielen Autoren hervorgehoben wird, nicht als charakteristisches, sicheres diagnostisches Hilfsmittel bei allen Formen anerkannt wird, dagegen der Röntgen-Durchleuchtung große diagnostische Bedeutung zukommt (sehr starke Pulsation der Arteria pulmonalis).

Die Dauer des Leidens pflegt seit dem Auftreten der ersten subjektiven Beschwerden meist nur wenige Monate zu betragen. Doch kommen auch Fälle vor, wo bei Bestehen kurzer Besserungsperioden, die vor allem an dem besseren Allgemeinbefinden, Zurückgang der Oedeme und Stauungserscheinungen, Verminderung der Dyspnoe bei fast unverändert starker Cyanose kenntlich sind (wichtiges Zeichen!), das Leiden sich über einige Jahre hinzieht.

Die Behandlung des Stadiums der kardialen Dekompensation, in dem das Leiden meist erst zur klinischen Beobachtung gelangt, ist sehr undankbar. In allen Fällen tritt nach, wenn überhaupt dann nur kurz dauernder Besserung des Allgemeinbefindens eine plötzlich einsetzende Verschlechterung durch akute Insuffizienz des rechten Herzens ein, die bei Bestehen von allerstärkster Cyanose rasch zum Tode führt.

Literaturverzeichnung.

(alphabetisch geordnet.)

1. Anitschkow, Virchows Archiv, Bd. 249, S. 73, 1924.
   —, Deutsche Med. Wochenschrift, 1914.
2. Antenucci, Wiener Archiv f. inn. Medizin, Bd. 26, 1934.
3. Arnoldi, Deutsche Med. Wochenschrift, 46, S. 4—5, 1920.
4. Aschoff, Lehrbuch der Pathologie, Bd. 2.
   —, Medicinische Klinik, 1914.
5. Assmann, Die klin. Rö.-Diagnostik d. inn. Krankheiten, 1929.
6. Atkins, Guy's Hosp. Rep. 82, S. 480—489, 1932.
7. Aust, Münch. Med. Wochenschrift, Nr. 39, 1892.
8. Ayerza, Arch. med. Coeur, 24, S. 209—228, 1931.
9. Bamberger, Zeitschrift für klin. Medizin, 18, 1891.
10. Benedetti u. Ugo de Castro, Arch. di. patol. e clin. med., 7, S. 267—288, 1928.
11. Benelli u. Gatta, Riv. Clin. med., 34, S. 381—402, 1933.
12. Besançon, de Jong u. Jaquelin, Presse med., 30, S. 597 bis 599, 1922.
13. Bethe, von Bergmann u. a. Handbuch der normalen und patholog. Physiologie, Bd. VII.
14. Bichat, erwähnt bei Mohr u. Staehelin, Handbuch d. inn. Medizin, Bd. II./1, 1928.
15. Blumenfeld, in Kraus u. Brugsch, Spez. Pathologie u. Therapie inn. Krankheit Bd. IV./1, S. 462—463, 1925.
16. Bock, Medizinische Klinik, S. 1675—1677, 1933.
17. Britanischsky, Sowetskaja wratschebnaja gazeta, Nr. 7, 1934.
18. Brugsch, Lehrbuch der inn. Medizin, Bd. 1.
   —, Lehrbuch der Herz- u. Gefäßkrankheiten, 1929.
19. Brugsch u. Fränkel, in Kraus u. Brugsch, Spez. Pathol. u. Therapie inn. Krankheiten, Bd. III., S. 642, 1925.
20. Brüning, Zieglers Beiträge, 30, S. 457, 1901.
21. Ceelen, Mediz. Klinik, 16, S. 95—96, 1920.
22. Costa, Clin. med. Ital., 48, S. 325—327, 1927.
   —, Clin. med. Ital., 49, Nr. 3, 1928.
23. Cotin u. Saloz, Arch. des malad. du coeur, des vaiss. et du sang., 13, S. 481—490, 1920.
24. Diaz, Arch. de cardiol. y hematol., 3, S. 384—404, 1922.
25. Dietrich, Fortschr. Röntgenstr. 36, S. 990—997, 1927.
26. Dormanns, Münchn. Medizinische Wochenschrift, 82, S. 298—301, 1935.
27. Dürck, Münchn. Med. Wochenschr., S. 110, 1911.
28. Edens, Krankh. d. Herzens u. d. Gefäße, 1929.
29. Ehlers, Virchows Archiv, 178, S. 427, 1904.
30. Engelen, Deutsch. Med. Wochenschr. S. 1015, 1923.
31. Eppinger u. Wagner, Wiener Archiv f. inn. Medizin, S. 1, 1920.
32. Fischer, Deutsch. Med. Wochenschr., 22, S. 996, 1909.
   —, Deutsch. Arch. f. klin. Medizin, S. 230, 1909.
   —, Frankf. Zeitschr. f. Pathologie, S. 83, 1911.
33. Fischer-Masels u. Jaffè, Handbuch d. norm. u. pathol. Physiologie, Bd. VII./2, 1927.
34. Foltz, Policlinico, 40, Heft 10.
35. Fowler, Ann. int. Med. 7, S. 1101—1116, 1934.
36. Frey, Münchn. Med. Wochenschr., S. 1742, 1922.

37. Fuchs, Deutsch. Arch. f. klin. Medizin, 135, S. 68—78, 1921.
38. Gamna, Pathologica, 13, S. 207—218, 1921.
39. Gibbons, Hopkinson u. Churchill, J. clin. Invest., 11, 1932.
40. Ginoulhiac, Policlinico Sez. med., 41, S. 276—290, 1934.
41. Greenspan, Archiv. int. Med., 54, S. 625—644, 1934.
42. Griffith, Chamberlain u. Kitchell jr., Americ. J. med. Sci., 187, S. 642—649, 1934.
43. Hadiegan u. Anca, Clujul. med., 9, S. 201—204, 1928.
44. Hart, Deutsch. Arch. f. klin. Medizin, 84, S. 449, 1905.
—, B. klin. Wochenschrift, S. 304, 1916.
45. Henke u. Lubarsch, Handbuch d. spez. Pathol. Anatomie, Bd. II., 1924.
46. Hochsinger, Wiener Klinik, H. 2, 1891.
47. Holst, Fortschr. Röntgenstr., 50, S. 349—360, 1934.
48. Hornowski, Virchows Archiv, 215, S. 280, 1914.
49. Höra, Frankf. Zeitschr. f. Pathologie, 47, S. 100—108, 1934.
50. Ittameier, Inaugural-Dissertation, Erlangen 1907.
51. Jores, Handb. d. spez. Anatomie u. Histologie, Bd. II., 1934.
52. Kampmeier, J. thorac. Surg., 3, S. 513—524, 1934.
53. Külbs, in Mohr u. Staehelin (siehe: Nr. 67).
54. Kuntschik, Zeitschr. f. Kreislaufforschung, 23, S. 183—197, 1931.
55. Krutzsch, Frankf. Zeitschr. f. Pathologie, 23, 1920.
56. Lang, Münchn. Med. Wochenschrift, S. 998, 1923.
57. Liebig, Zentralblatt f. Herz- u. Gefäßkrankheiten, 18, S. 45—56, 1926.
58. Zur Linden, Virchows Archiv, 252, S. 229—239, 1924.
59. Ljungdahl, Untersuchungen über die Atherosklerose des klein. Kreislaufs, 1915.
—, Deutsch. Archiv f. Klin. Medizin, 160, S. 1—23, 1928.
60. Löwenstein, Frankf. Zeitschr. f. Pathologie, 27, S. 226, 1922.
61. Magnus-Alsleben, Deutsch. Med. Wochenschr. Nr. 13, 1936.
62. Maragliano u. Sigon, Arch. Sci. med., 58, S. 603—628, 1934.
63. Mattirolo, Arch. per le scienze med, 44, S. 124—142, 1921.
64. Mauclaire, in Le Dentu u. Delbet, Nouveau Araite de Chirurgie, T. 5, 1908.
65. Meersseman u. Friess, Bull Soc. méd. Hôp. Paris, III, s. 51, S. 969—972, 1935.
66. Mobitz, Deutsch. Arch. f. klin. Medizin, Bd. 112, 1923.
67. Mohr u. Staehelin, Handbuch der inn. Medizin, Bd. II/1, 1928.
68. Möller, Studier over embolisk og autochthon Thrombose i Art. pulm, Kopenhagen, 1920.
69. Mönckeberg, Deutsch. Med. Wochenschr., S. 1243, 1907.
70. Monterde, Verhandlungen d. deutsch. Gesellschaft f. inn. Medizin, S. 433—435, 1933.
71. Montgomery, J. of Pathol., 41, S. 221—230, 1935.
72. Moretti, Riv. Clin. med., 34, S. 639—654, 1933.
73. Münzer, in Brugsch: Ergebnisse d. gesamten Medizin, Bd. IV, 1923.
74. Neddersen, Inaugural-Dissertation, Gießen, 1908.
75. Neumeister, Inaugural-Dissertation, München, 1903.
76. Nichita u. Balaceanu, Arch. Mal. Coeur, 28, S. 609—615, 1935.
77. Okkels u. Therkelsen, Acta pathol. scand. (Kopenh.) 9, S. 214—221, 1932.
78. Pescador u. Baquè, Archivos Cardiol, 13, S. 267—288, 1932.
79. Pick, Arch. f. experim. Pathologie, 71, S. 23, 1912.
80. Pierre Marie, zitiert bei Vierodt, Nothnagels Spez. Pathol. u. Therapie, 1898.

81. Pogany, in Czerny, Kraus u. a., Ergebnisse der inn. Medizin u. Kinderheilkunde, Bd. 41, S. 257—362, 1931.
82. Posselt, Wiener Archiv f. inn. Medizin, 11, S. 357—398, 1925.
—, Wiener Mediz. Wochenschrift, 1931/II.
—, Volkmanns klin. Vorträge, N. F. 1908, Nr. 504/7.
—, in Lubarsch u. Ostertag, Innere Mediz. Bd. 11, 1925.
—, Münchn. Med. Wochenschrift, S. 1625, 1908.
83. Prusik u. Herles, Verh. deutsch. Gesellschaft f. Kreislaufforschung, S. 176—184 u. 248—257, 1934.
84. Pouzin, Lenoble, Houllier, Pineau: Arch. des malad. du coeur, des vaiss et du sang., 20, S. 246—253, 1927.
85. Richter, Inaugural-Dissertation, Leipzig 1906.
86. Rokitanski, erwähnt bei Mohr u. Staehelin (siehe: Nr. 67).
87. Romberg, Lehrb. d. Krankheit d. Herzens u. d. Gefäße, 1925.
—, Archiv. f. inn. Medizin, Nr. 48, 1891.
—, Deutsch. Archiv f. klin. Medizin, Bd. 98, S. 197.
88. Rössle, Münchn. Med. Wochenschrift, S. 377, 1908.
89. Samowici, Markos, Sack, Rev. med. Rosario, 22, S. 1036 bis 1051, 1932.
—, Archiv Med. Coeur., 26, S. 685—699, 1933.
90. Schrötter, Rothnagels Spez. Pathologie, Bd. IV, II. Teil, 1901.
91. Schütte, Zentralblatt f. Pathologie, Bd. 25, 1914.
92. Signorelli, Policlinico Sez. med., 39, S. 399—417, 1932.
93. Smith u. Bennet, J. of exper. Med., 59, S. 173—180 u. 181—193, 1934.
94. Sokoloff u. Stewart, Arch. int. Med., 51, S. 403—413, 1933.
95. Srnetz, Münchn. Med. Wochenschrift, S. 1891, 1934/II.
96. Stadelmann, Deutsch. Med. Wochenschrift, S. 1089, 1909.
97. Steinberg, Zieglers Beiträge zur pathol. Anatomie, Bd. 82, 1929.
98. Sylla, Fortschr. Röntgenstr. 47, S. 159—174, 1933.
99. Tecce u. Soccorso, Fol. med. (Napoli), 17, S. 403—451, 1931.
100. Torhorst, Zieglers Beiträge zur pathol. Anatomie, 36, 1904.
101. Tchistovitch, Cpt. rend. des. séances de la soc. de biol, 89, S. 627—628, 1923.
102. Udvardy, Fortschr. Röntgenstr., 52, S. 115—131, 1935.
103. Ulrich, Ann. int. Med., 6, S. 632—644, 1932.
104. Vas, Virchows Archiv, 213.
105. Waring u. Black, Americ. J. med. Sci., 187, S. 652—662, 1934.
106. Wätjen, Deutsch. Med. Wochenschrift, S. 713, 1924.
—, Zentralblatt f. Pathologie, 37, S. 544, 1926.
107. Wiesel u. Löwy, Wiener klin. Wochenschr. 34, S. 289—290, 1921.
108. Zimmermann, Wiener Archiv f. inn. Medizin, Bd. 24, 1933.

Lebenslauf.

Am 11. Oktober 1911 wurde ich in Torgau als Sohn des Sparkassenrendanten Max May und seiner Ehefrau Berta, geborene März, geboren und evangelisch getauft.

In Torgau besuchte ich die Knabenmittelschule und das Mackensen-Gymnasium, an dem ich am 6. März 1930 die Reifeprüfung bestand.

Darauf studierte ich 5 Semester in Jena Medizin, bestand dort das medizinische Vorexamen und setzte mein Studium in Halle fort, wo ich im Januar 1936 das medizinische Staatsexamen bestand.

Seit dem 1. Februar 1936 bin ich als Medizinalpraktikant am Stadtkrankenhaus zu Torgau tätig.

Friedrich Wilhelm May.